

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1959

THÈSE

1024
N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Fradji, Fernand BISMUTH

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 3 Août 1931, à LA GOULETTE (Tunisie)

présentée et soutenue publiquement le

**A PROPOS
DE LA PSEUDO-HYPOPARATHYROIDIE
(SYNDROME D'ALBRIGHT)**

Président : Monsieur L. de GENNES (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS - VI*

1959

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1959

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Fradji, Fernand BISMUTH

Externe des Hôpitaux de Paris

né le 3 août 1931 à La Goulette (Tunisie)

--

Présentée et soutenue publiquement
le

--

A PROPOS DE LA PSEUDO-HYPOPARATHYROIDIE

(SYNDROME D'ALBRIGHT)

--

Président : Monsieur L. de GENNES (Professeur)

--



DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1959.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROcq (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL(E),
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHET (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN : Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR : Jean VERNE

I.- PROFESSEURS :

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel).....	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (F)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale.....	BERNARD (J)
Clinique carcinologique	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirur-(Hôtel-Dieu	
gicales (Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE(R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	de GAUDART d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)

Clinique des maladies infertieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboli- ques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
	(Broussais GENNES (L. de)
	(Cochin JUSTIN-BESANÇON (L)
	(Hôtel-Dieu BARIETY (M)
Cliniques médicales	(Lariboisière SOULIE (P)
	(Pitié DREYFUS (G)
	(St-Antoine KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique médico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
	(Baudelocque LACOMME (M)
Cliniques	(Port-Royal N...
obstétricales	(Tarnier VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phthisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique therap.chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique therap.médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (ch. à t. pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la pre- mière enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)

	MM.
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (ch. à t. pers.)	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t. pers.)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS
AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	{ CABROL (C)
	{ COUINAUD (C)
	{ OLIVIER (G)
	{ GAUTHIER-VILLARS
	{ (Melle P) pr.s.ch.
Anatomie pathologique	{ BUSSER (F)
	{ GUYGOU (Ch)
	{ ORCEL (L)
	{ PAILLAS (J)
Anesthésiologie	{ VOURC'H (G)
	{ NEVOT (A) pr.s.ch.
Bactériologie	{ BARBIER (P)
	{ CHRISTOL (D)
	{ TOURNIER (P)
	{ DESGREZ (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	{ POLONOVSKI (J) m.conf.
	{ SCHAPIRA (G) m. conf.
Biologie médicale	{ BOURLIERE (F) m.conf.
Carcinologie	{ DENOIX (P)
	{ MATHE (G)
Dermato-syphiligraphie	{ DUPERRAT (B)
Electro-radiologie	{ LEDOUX-LEBARD (G)
Embryologie	{ TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Hématologie	{ BILSKI-PASQUIER (G)
	{ DAUSSET (J)
	{ COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie	{ MAROIS (M)
	{ RACADOT (J)

MM.

Hydrologie	CORNET (A)
Hygiène	(BOYER (J)
Maladies infectieuses	(CORRE-HURST (Mme L)
	(BASTIN (R)
	(DUPONT (V)
	(DEROBERT (L) pr.s.ch.
Médecine légale	(HADENGUE (A)
	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
Obstétrique	(MORIN (P)
	(MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P)
	(SARAUX (H)
Orthopédie	(JUDET (R)
	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch.
	(CHABAUD (A)
	(BARCAT (J)
	(BINET (J.P)
	(CAUCHOIX (J)
	(CHATELIN (C.L)
	(DUBOST (Ch)
	(DUBOST (Cl)
	(FAUREL (J)
Pathologie chirurgicale	(FLABEAU (F)
	(GERMAIN (A)
	(LAURENCE (G) agr.per.
	(LORTAT-JACOB (J.L)
	(LOYGUE (J)
	(MERCADIER
	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
	(CROSVIER (J)
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)

MM.

Pathologie expérimentale	(PLAS (F) (RICHET (G) (AUSSANNAIRE (M) (BOUR (H) (BOUVIER (J) (BOUVRAIN (Y) (BRICAIRE (H) (BRISSAUD (H) (BROCARD (H) (BUGE (A) (CASTAIGNE (P) m.conf. (CATINAT (J) (CONTAMIN (F) (COURY (C) (FREZAL (J) (HOUSSET (E) (LAROCHE (Cl) (LESOBRE (R) (MACREZ (C) (NICK (J) (PEQUIGNOT (H) m.conf. (ROYER (P) (WOLFROMM (R) (JOSEPH (R) (MANDE (R) (MOZZICONACCI (P) (POLONOVSKI (C) (ROSSIER (A) (LEVY (Melle J) pr.s.ch.
Pathologie médicale	(BOISSIER (J) (LECHAT (P) (PARROT (J) pr.s.ch. (DEJOURS (P) (GOUGEROT (L) m.conf. (KELLERSHON
Pédiatrie-Puériculture	(KREIS (B) (PICHOT (P) (DUCHE (D) (DELBARRE (F) (CERNEA (P) (CHAPUT (Mme A) m.c.agr. (GRELLET (M) (CHASSAGNE (P) (LAMOTTE (M) (QUENU (L)
Pharmacologie	
Physiologie	
Physique médicale	
Pneumo-phtisiologie	
Psychiatrie	
Psychiatrie infantile	
Rhumatologie	
Stomatologie	
Thérapeutique	
Urologie	

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

	MM.		MM.
	(ABOULKER (P)	Clinique neuro-	
	(AMELINE (A)	rhumatol.....	SEZE (S. de)
	(HUGUIER (J)		(GRASSET (J)
Clinique	(LEGER (L)		(LEPAGE (F)
chirurg.	(OLIVIER (C)	Clinique obsté-	(MAYER (M)
	(PADOVANI (P)	tricale	(MERGER (P)
	(POILLEUX (F)		(RAVINA (J)
	(ROUX (M)	Clinique oph-	(DESVIGNES (P)
	(VERNE (J.M)	talmologique	(OFFRET (G)
	(HAGUENEAU (J)	Clinique oto-	
	(pr.s.ch.	rhino-laryng.....	MADURO (R)
	(BOUDIN (G)	Clinique pédia-	
Clinique	(CONTE (M)	trique et pué-	
médicale	(DOMART (A)	riculture	LAPLANE (R)
	(MILLIEZ (P)	Clinique psy-	
	(PERRAULT (M)	chiatrique	BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique uro-	
	(THIEFFRY (S)	logique	KUSS (R)
	(TURIAF (J)		

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES
ETRANGERES

Bactériologie MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale ETTORI (J) pr.à t.per
Pathologie chirurgicale RUDLER (J) pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté..... M. LENA (J)
Secrétaires..... Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)
Melle HURE (A)
Conservateur, chargé de la direction
de la Bibliothèque..... M. le Dr. HAHN (A)
Conservateurs Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A-M)
Bibliothécaires Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H)
LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère,

A mon Frère Albert,

A mes Frères et Soeurs,

A toute ma Famille,

A tous ceux qui me sont chers,

A mes Amis.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur L. de GENNES

Professeur de Clinique Médicale à la
Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Broussais,
Commandeur de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris,

Monsieur le Docteur LEIBOVICI

Monsieur le Professeur FUNCK-BRENTANO

Monsieur le Professeur Agrégé ROBEY

A Monsieur le Docteur COLBERT

dé l'Hôpital héliο-marin d'Hendaye.

A PROPOS DE LA PSEUDO-HYPOPARATHYROIDIE
(SYNDROME D'ALBRIGHT)

- I -

INTRODUCTION

-:-

La symptomatologie clinique et humorale de l'insuffisance parathyroïdienne est aujourd'hui bien connue, et les cas d'hypoparathyroïdie chronique idiopathique, souvent familiale, sans être très nombreux et fréquents, sont suffisants pour que les caractéristiques de ce syndrome soient établies avec précision. Il ne s'agit pas de ces hypoparathyroïdies secondaires à l'ablation de la thyroïde pathologique et en hyperfonction, mais de formes survenant de façon primaire, essentielle, sans facteur étiologique apparent, et vraisemblablement liées à un élément génétique, puisque les formes familiales ne sont pas rares.

Certains cas d'hypoparathyroïdie ont été également observés après l'ablation involontaire ou inévitable des parathyroïdes : si ces observations nous renseignent, elles aussi, sur les manifestations de cette suppression fonctionnelle, elles sont secondaires, et ne rentrent pas non plus dans le cadre que nous nous sommes fixé ici.

Nous voulons envisager :

- l'hypoparathyroïdie essentielle, spontanée, état pathologique rare que ALBRIGHT a décrit le premier semble-t-il, en ce qui concerne la distinction qui nous occupe :

dans ces hypoparathyroïdies idiopathiques en effet, il faut détacher les formes vraies

d'hypofonction, dans lesquelles des doses de parathormone font disparaître les manifestations d'hypoparathyroïdie, du moins aussi longtemps que le traitement hormonal est poursuivi. On se trouve donc bien devant un déficit hormonal, susceptible d'être combattu par l'hormonothérapie correspondante.

Mais, dans un certain nombre d'hypoparathyroïdies, toujours dans la variété essentielle, les doses même élevées d'hormone parathyroïdienne restent sans effet sur la symptomatologie : c'est alors que ALBRIGHT propose le terme de "pseudohypoparathyroïdie", puisqu'à une symptomatologie clinique superposable à celle de l'insuffisance de la glande, ne correspond pas la preuve thérapeutique de cette insuffisance : l'hormonothérapie est sans effet, et les cas dans lesquels la glande a pu être étudiée ont montré une intégrité anatomique de celle-ci. Parfois même, elle est hypertrophiée. On a alors pensé qu'il s'agissait non pas d'une insuffisance parathyroïdienne, mais d'une inertie des récepteurs vis-à-vis d'une sécrétion hormonale parathyroïdienne cependant normale : et ALBRIGHT a proposé le terme de "pseudo-hypoparathyroïdie" en rapportant, en 1952, le cas d'un malade présentant un syndrome complet de pseudo-hypoparathyroïdie ; mais cette fois, la calcémie, les taux de phosphore, étaient normaux. Entité nouvelle, dont plusieurs cas ont été publiés depuis, et que l'on a désignée par le terme de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie".

A vrai dire, tous les auteurs français n'ont pas accepté sans discussion ces néologismes, dont on peut se demander jusqu'où ils iront en se multipliant, dérivés les uns des autres...

Dès 1953, AZERAD, GATHE et REVERDY avaient rapporté un cas de "pseudo-hypoparathyroïdie"

selon ALBRIGHT, puisqu'en effet, on y retrouvait les éléments caractéristiques du syndrome :

- morphologie très particulière, petite taille, aspect massif du corps, faciès arrondi, brachydactylie ;

- coexistence des signes de la série hypoparathyroïdienne : accidents convulsifs dans l'enfance, cataracte, troubles dentaires ;

- syndrome biologique correspondant, avec hypocalcémie, et hyperphosphorémie ;

- aspects anatomopathologiques nets apparus sur les clichés, sous la forme de décalcification diffuse, parfois très marquée, avec quelques zones de condensation osseuse, quelques concrétions calcaires dans le tissu musculaire ;

- enfin, syndrome fonctionnel justifiant du terme de pseudo pour désigner un tableau par ailleurs nettement hypoparathyroïdien : absence de phosphaturie après injection de 200 Unités de parathormone COLLIP, donc absence de réponse au test d'ELLSWORTH-HOWARD, ce qui traduit une insensibilité du récepteur rénal.

Pour J. DECOURT, le terme de pseudo-hypoparathyroïdie est une dénomination regrettable, parce qu'un syndrome qui comporte des signes tels que la tétanie, la cataracte et le syndrome biologique est bien celui d'une hypoparathyroïdie authentique, et non "pseudo".

Par contre, LIÈVRE admet que le terme de pseudo-hypoparathyroïdie a quelques fondements du fait que des biopsies pratiquées dans des cas de cette catégorie ont montré des glandes parathyroïdes normales. Par contre, LIÈVRE s'insurge contre la distinction faite par ALBRIGHT entre hypoparathyroïdie constitutionnelle et pseudohypoparathyroïdie.

die constitutionnelle ; tous les intermédiaires existent entre ces sujets, dont les observations sont, effectivement, très rares.

Entre l'hyperparathyroïdie et l'hypoparathyroïdie, des relations existent peut-être, comme tendrait à le prouver un cas de J. DECOURT : dans les suites d'une hyperthyroïdie opérée, sont apparus des signes d'hypoparathyroïdie manifestes, mais aussi une poussée glaucomateuse.

Nous nous proposons ici d'étudier le syndrome de pseudohypoparathyroïdie, entité bioclinique vérifiée qui offre un double intérêt, l'un dogmatique, l'autre pratique, avec les difficultés diagnostiques et thérapeutiques que l'affection risque d'entraîner si elle n'est pas connue. Et précisément, sa méconnaissance est fréquente, du fait de la rareté même des observations publiées à ce jour. C'est dans ce sens que nous pensons que le petit travail présenté ici se justifie.

Mais pour mieux situer le syndrome de "pseudo-hypoparathyroïdie", il nous faut le replacer dans la chaîne des états d'insuffisance fonctionnelle de la glande :

- état vrai d'hypoparathyroïdie, avec ses manifestations cliniques et biologiques caractéristiques, obéissant à l'administration thérapeutique de l'hormone parathyroïdienne déficitaire ;

- naturellement dans ces hypoparathyroïdies nous n'envisagerons que les formes essentielles, spontanées, généralement chroniques et souvent familiales, et non pas celles secondaires à l'ablation des parathyroïdes, qui ne posent aucun problème diagnostique ou pathogénique, ni même thérapeutique ;

- état de pseudo-hypoparathyroïdie, dans

lequel le syndrome clinique et biologique est celui de l'hypoparathyroïdie essentielle, mais qui en diffère par l'aspect normal de la glande et l'absence de réponse aux tests fonctionnels spécifiques et donc à l'hormonothérapie correspondante ;

- enfin, état dit pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie, analogue au précédent, mais sans stigmates biologiques, puisque calcémie et phosphorémie y sont normales.

Ces discussions, ces distinctions, n'ont d'intérêt que dans la mesure où elles permettent de mieux comprendre le mécanisme étiopathogénique de ces dysparathyroïdies, vraies et fausses, et par conséquent de mieux les affronter sous l'angle de leur correction thérapeutique.

- II -

HYPOPARATHYROÏDIE CHRONIQUE IDIOPATHIQUE

--:

Les critères exigés pour que soit porté le diagnostic d'hypoparathyroïdie idiopathique, essentielle, sont les suivants :

- hypocalcémie,
- hyperphosphatémie,
- tétanie chronique,
- fonction rénale normale,
- absence de dysfonction intestinale, absence d'ostéomalacie ;
- réponse positive au test de ELLSWORTH-HOWARD.

HALVORSEN a décrit le cas d'un homme de 64 ans, vu la première fois en 1952, avec tous les critères désirables, sauf un : la fonction rénale n'était pas normale, mais le trouble était d'apparition récente, et peut-être secondaire à la maladie primitive endocrinienne. D'après les anamnétiques, le malade présentait une tétanie latente avec quelques crises depuis une vingtaine d'années. Une cataracte bilatérale remontant à plusieurs années avait été opérée avec succès. Un traitement associant le calcium et le calciférol avait réussi à rendre normal le métabolisme minéral et à assurer une grosse amélioration clinique. La maladie avait été diagnostiquée "hypoparathyroïdie idiopathique" et l'on sait que des confusions sont possibles avec l'épilepsie. Il ne s'agissait pas non plus d'hypoparathyroïdie post-opératoire. Après seize mois de traitement, l'état du malade était beaucoup plus satisfaisant qu'on ne s'y était attendu, avec reprise d'un tra-

vail normal ; mais le traitement d'entretien par calcium et calciférol doit être poursuivi sans arrêt.

L'observation familiale de GOLDMAN est très intéressante, car elle apporte un jour certain sur le caractère génétique de certaines insuffisances endocriniennes. Cet auteur rappelle que, maladie relativement rare, l'hypoparathyroïdie idiopathique se caractérise par :

- des crises tétaniques récidivantes,
- une hypocalcémie,
- une hyperphosphorémie,
- une hypocalciurie,
- de façon moins constante, et diversement associés, on trouve des symptômes tels que des crises épileptiformes, la cataracte, des lésions dentaires, la calcification des ganglions de la base du crâne ou du plexus choroïdien, une condensation osseuse.

Affection à distinguer du pseudo-hypoparathyroïdisme, encore plus rare, mais qui ajoute aux signes d'hypoparathyroïdie essentielle une morphologie particulière, petite taille, face ronde, brièveté des métacarpiens, calcifications sous-cutanées. Les deux entités apparaissent avec prédilection pendant les 20 premières années de la vie, mais le début de l'hypoparathyroïdie essentielle peut être retardé jusqu'à 35 ans. Le cas familial de GOLDMAN concerne trois frères dont l'un, outre l'hypoparathyroïdie essentielle familiale, est atteint de diabète sucré, comme son père et un cousin germain. Dans le premier cas, les symptômes ont débuté à l'âge de 10 ans, sous forme de crampes, devenues franchement tétaniques à 15 ans ; ce n'est qu'à 28 ans que le malade est hospitalisé pour hypoparathyroïdie. Actuellement, le malade est bien développé, 1 m 80 et 65 kg 800, sa face est légèrement arrondie, mais pas autant que dans la pseudo-hypoparathyroïdie. Il n'y a pas de cataracte, mais un

signe de Chvostek fortement positif ; la denture est très mauvaise, et pratiquement absente. Il n'y a pas de déformations métacarpiennes ; les réflexes profonds sont quelque peu vifs, mais sans signe de Trousseau. La calcémie a oscillé entre 5 et 6,5 mg pour 100, la phosphorémie entre 4,6 et 7,6 mg pour 100 cc. La calciurie a été inférieure à 20 mg par 24 heures avant tout traitement. On trouve sur les clichés de fines calcifications des ganglions de la base et une certaine opacification exagérée des os du crâne, du bassin et du segment lombo-sacré du rachis ; l'ECG n'a montré comme anomalie qu'un allongement de QT. L'injection intra-veineuse de 500 cc de solution de gluconate de calcium à 3 %, répétée deux fois, a chaque fois fait disparaître les signes cliniques et biologiques. Le traitement d'entretien a consisté en dihydrotachystérol 3 mg, 125 un jour sur deux, puis 1,25 tous les jours, ce qui maintient la calcémie et les taux de phosphore inorganique dans les limites normales. Les parents de ces trois malades ne présentaient aucun signe de dysparathyroïdie, l'hypoparathyroïdie essentielle familiale ici présente devant être alors attribuée à un facteur héréditaire récessif.

Ces états risquent de susciter des erreurs de diagnostic : Après avoir rappelé que le diagnostic d'hypoparathyroïdie se fonde sur les spasmes, l'hyperexcitabilité neuromusculaire, l'hypocalcémie, l'hyperphosphorémie, avec phosphatase sérique normale ; altérations particulières au niveau de l'oeil, des dents, des phanères et de la peau, parfois des altérations de l'électro-encéphalogramme, qu'il y ait ou non crises épileptiformes, voire du retard psychique, HANSTED indique que dans les cas moins complets, moins accusés, le diagnostic risque de s'égarer. Les spasmes apparus dans les premiers mois de la vie peuvent relever d'une hypoparathyroïdie transitoire, et la tétanie infantile avec

rachitisme peut dépendre d'une insuffisance parathyroïdienne relative.

Les symptômes, les complications, le chîmisme sanguin de la pseudo-hypoparathyroïdie ressemblent à ceux de l'hypoparathyroïdie vraie, mais sont dûs à une insuffisance à réagir à l'incitation de la parathormone. HANSTED a rapporté un premier cas d'hypoparathyroïdie essentielle typique, diagnostiquée "tétanie infantile" chez une petite fille de deux ans et demi, atteinte de rachitisme latent. La jumelle, probablement monozygote, de la petite malade était en bon état. Le second cas d'hypoparathyroïdie essentielle frappait une soeur de 19 ans, et évoluait depuis 13 ans. Cette malade a été traitée pendant des années pour épilepsie. Cependant, les signes d'hypoparathyroïdie essentielle étaient typiques, avec manifestations cliniques, troubles trophiques oculaires, dentaires, osseux, et altérations mentales et électro-encéphalographiques.

- III -

PSEUDO-HYPOPARATHYROÏDIE

-:-

Nous devons à R. MOREAU, LEGRAIN et GUEDON une observation de pseudo-hypoparathyroïdie chez une femme dont le fils, âgé de 10 ans, présente une pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie. Cas familiaux d'ailleurs exceptionnels plaçant en faveur de l'origine génétique des deux dystrophies décrites par ALBRIGHT, et qui conservent entre elles des liens étroits.

SERINGE a vu survenir dans une famille plusieurs cas de pseudo-hypoparathyroïdie indéniable, dont l'origine génétique est ainsi une fois de plus démontrée.

Dès 1950, LOWE décrivait un cas de pseudo-hypoparathyroïdie chez une petite fille qui, lors de sa première hospitalisation, n'avait que deux mois. Elle fut revue à plusieurs reprises et n'avait encore que 4 ans et 8 mois à sa dernière sortie de l'hôpital. Et LOWE reprend la description de cette affection rare qu'est le pseudo-hypoparathyroïdisme, dit encore syndrome de SEABRIGHT-BANTAM ; cela parce que les coqs de Seabright-Bantam ont des plumes caudales d'aspect femelle, n'ayant sans doute pas répondu à l'action des hormones sexuelles mâles, comme cela se produit dans les autres espèces d'oiseaux.

Dans le pseudo-hypoparathyroïdisme, LOWE pense que l'absence de réponse à la parathormone serait peut-être responsable des anomalies du chimisme sanguin présentes dans le

syndrome. Chez son malade, LOWE a vu se succéder les faits suivants, dont il tire des déductions pathogéniques :

La maladie primitive était la stéatorrhée, apparue très précocement dans la vie de cette fille, sans cause déterminée, mais qui a entraîné une mauvaise absorption des vitamines liposolubles. Secondairement à une insuffisance de vitamine D, la malade n'a pas absorbé correctement le calcium au niveau de l'intestin, ce qui a entraîné la tétanie et l'hypocalcémie. A l'âge de 4 mois, on trouvait des taux de calcémie et de phosphorémie compatibles avec une hypoparathyroïdie nette. L'administration parentérale de fortes doses de vitamine D ramena le calcium et le phosphore sanguins à des taux normaux. On trouva des taux élevés de phosphatase alcaline sérique pendant des périodes où aucun trouble clinique ni biologique n'était en faveur d'une atteinte hépatique. Les clichés ont montré l'absence d'ostéomalacie, mais des anomalies de la structure trabéculaire avec alternance de zones d'hypercondensation et d'hyperclarté, de raréfaction osseuse. Les métaphyses étaient anormalement opaques. L'administration intraveineuse d'extrait parathyroïdien n'a pas fait apparaître de phosphaturie. Si l'on admet qu'ici les troubles du métabolisme calcique et phosphorique étaient secondaires à la stéatorrhée, l'atteinte osseuse initiale doit alors être considérée comme une ostéomalacie, et l'élévation de la phosphatase alcaline sérique, généralement absente dans l'hypoparathyroïdie, devient alors explicable, le syndrome rendant compte des raréfactions comme des condensations osseuses. L'absence de réponse rénale à l'extrait parathyroïdien pourrait représenter un phénomène de défense dans lequel, par une hyperstimulation permanente du rein, celui-ci est devenu réfractaire à la parathormone. Ce que l'on a déjà observé chez l'homme et chez l'animal d'expérience, qui après des administrations prolongées d'hormone parathyroïdienne, lui de-

viennent réfractaires. Les animaux maintenus hypocalcémiques deviennent rapidement résistants à la parathormone. Certains cas de syndrome de Seabright bantam ou certains états qui le simulent pourraient avoir leur cause dans une hyperexcitation chronique des tubes du rein par la parathyroïde, avec dans certains cas encore absence de réponse des récepteurs à la sécrétion hormonale de la glande.

MAC GREGOR et WHITEHEAD critiquent le terme d'hypoparathyroïdie essentielle chronique, qui désigne au moins deux entités cliniques différentes ; il faut en détacher le pseudo-hypoparathyroïdisme de ALBRIGHT dont les caractères diffèrent de ceux de l'hypoparathyroïdie essentielle chronique. On y trouve en effet :

- une insuffisance parathyroïdienne,
- un type physique particulier, face arrondie, brièveté de la taille, morphologie massive,
- des modifications morphologiques métacarpiennes et métatarsiennes ,
- des calcifications sous-cutanées,

ce qui correspond à trois troubles dont chacun dépend des deux autres, menant par conséquent aux anomalies suivantes, susceptibles d'ailleurs d'être observées isolément, ou en association :

1. des troubles au niveau des organes récepteurs de l'action hormonale de la parathyroïdie ;

2. une dyschondroplasie ;

3. une tendance à la formation de tissu osseux dans les tissus sous-cutanés.

Lorsque les deuxième et troisième anomalies sont présentes en l'absence de la première, il n'y a pas de tétanie, et les valeurs calcémiques et phosphorémiques sont normales.

Un tel cas, laborieusement étiqueté pseudo-pseudohypoparathyroïdie, a été décrit par ALBRIGHT et ses collaborateurs chez une petite fille présentant tous les caractères de la pseudo-hypoparathyroïdie, sauf l'hypocalcémie. Pour ces auteurs, le pseudo-hypoparathyroïdisme provient de la mutation d'un gène qui contrôle divers caractères, en somme il s'agit d'un syndrome parallèle à celui de l'agénésie ovarienne, ou de la dysplasie fibreuse polyostotique, dans lesquels un trouble endocrinien s'accompagne de différentes anomalies non apparentées entre elles.

MAC GREGOR a apporté trois nouveaux cas de pseudo-hypoparathyroïdie, et en a réuni 27 cas antérieurement publiés. Il en déduit que la symptomatologie est variable. On peut observer le syndrome dans l'enfance ou tardivement, on trouve à des degrés divers de présence et d'importance l'épilepsie, le retard mental, le nanisme, l'obésité, la cataracte, les lésions cutanées et la tétanie.

La recherche dans 100 cas de déficit mental du syndrome en a fait apparaître deux cas.

Le pseudo-hypoparathyroïdisme reste donc très rare. Dans les quelques cas étudiés, l'administration d'extrait parathyroïdien ne donne pas constamment les mêmes résultats, et ceux obtenus primitivement par ALBRIGHT diffèrent de ceux des auteurs anglais récents : ce que l'on a expliqué par des modifications de préparation de l'extrait, qui conserve bien son pouvoir hypercalcémiant, mais a parfois perdu son action sur la phosphorurie. La différence de répon-

se à l'extrait entre le sujet normal et le sujet atteint de pseudo-hypoparathyroïdisme reste cependant la base même du syndrome d'ALBRIGHT, et surtout sert de support à l'hypothèse d'un trouble des récepteurs, devenus indifférents à l'incitation hormonale parathyroïdienne. MAC GREGOR n'a pu confirmer cette différence, donc cette hypothèse pathogénique dans ses observations personnelles. De plus, si, comme cela est infiniment probable, la parathyroïde sécrète deux hormones, il faut que les récepteurs présentent deux anomalies simultanées pour ne répondre à aucune d'elles. Cette inertie des organes récepteurs est critiquée par les auteurs britanniques qui y voient une hypothèse mal fondée, rendant compte des différences de réponses obtenues selon les cas avec le même extrait parathyroïdien.

Voyons encore les six cas de CUSMANO, BAKER et FINBY. Il s'agissait d'authentiques pseudo-hypoparathyroïdie, en ce sens que le syndrome d'hypoparathyroïdie ne répondait pas à l'administration d'extrait parathyroïdien. Deux de ces cas concernaient deux soeurs jumelles univitellines.

Ces six malades se situaient, au point de vue âge, entre 5 ans et demi et 29 ans. Des recherches faites dans la littérature antérieurement à 1956 ont fait découvrir par CUSMANO trente cas de pseudo-hypoparathyroïdie.

Les symptômes de la maladie ont surtout été dûs à des crises d'hypocalcémie. La tétanie, avec des manifestations de stridor, une hyperexcitabilité musculaire, des convulsions toniques, des secousses et crampes des extrémités, tous ces symptômes sont toujours vus à un moment quelconque de l'évolution de la maladie.

D'autres constatations importantes dans cette série ont été également un retard

mental, une éruption dentaire tardive et défectueuse, la formation de cataracte, et la face arrondie caractéristique avec taille petite et morphologie épaisse. Les sujets plus âgés peuvent présenter une immobilité faciale et des postures rappelant la paralysie agitante.

Il est évident pour CUSMANO que le pseudo-hypoparathyroïdisme est une maladie familiale, dominée par trois composantes essentielles :

- en premier lieu, le trouble métabolique, qui se manifeste comme une absence de réponse à la parathormone ;
- en second lieu, la dysplasie osseuse ;
- enfin, en troisième lieu, la calcification et l'ossification dans des tissus mous, en dehors du squelette.

Les clichés radiographiques montrent des métacarpes courts, des calcifications extra-squelettiques, seules ou associées, ce qui, chez des malades atteints d'hypoparathyroïdie, doit faire penser au syndrome de pseudo-hypoparathyroïdie.

Tout récemment enfin, LAYMON et ZELICKSON ont décrit le pseudo-hypoparathyroïdisme comme une affection rare, caractérisée par la tétanie et les convulsions, une hypocalcémie avec une hyperphosphorémie, une obésité symétrique avec faciès arrondi, doigts courts, absence de calcification des racines dentaires, et dans certains cas, retard mental. Mais surtout, l'administration intraveineuse d'extrait parathyroïdien ne fait pas apparaître la diurèse phosphorée, comme c'est le cas chez les sujets normaux. En somme, la symptomatologie, le syndrome biochimique, les signes physiques du pseudo-hypoparathyroïdisme sont les mêmes que dans l'hypoparathyroïdie, mais la

cause n'est pas la même :

- dans l'hypoparathyroïdie, il y a insuffisance de sécrétion hormonale par la parathyroïde ;

- dans la pseudo-hypoparathyroïdie, la sécrétion hormonale se fait normalement, quantitativement et qualitativement, au niveau de la glande, mais l'hormone n'agit pas, les récepteurs lui opposent l'inertie. C'est donc probablement d'un manque de réponse de l'organe terminal récepteur, du rein, à l'incitation hormonale cependant normale : d'où les troubles du chimisme sanguin chez les malades atteints de pseudo-hypoparathyroïdie

Pour la diagnostiquer de l'hypoparathyroïdie, il faut rechercher des signes différentiels. Au niveau de la peau, ceux-ci ne sont pas d'une grande aide pour le diagnostic, car les lésions cutanées du syndrome de pseudo-hypoparathyroïdie ne sont ni constantes, ni, surtout, pathognomoniques.

Dans la plupart des cas publiés, on ne mentionne pas de caractères cutanés. Chez certains malades cependant, il est signalé de la sécheresse, une rugosité de la peau, une hypertrichose faciale, un amincissement des ongles des doigts, une raréfaction des cheveux, de la pilosité faciale, axillaire, des lésions des commissures labiales. Dans un cas, on a mentionné des poussées de congestion de la face.

LAYMON a rapporté le cas d'une petite fille de 2 ans et demi atteinte de pseudo-hypoparathyroïdie, et qui était porteuse de plaques lichénifiées au niveau de la face et du cou, en imposant pour une dermatite séborrhéique, et des lésions du cuir chevelu rappelant le psoriasis. Tout le revêtement cutané de la petite malade était sec, squameux et rappelait des lésions d'ichtyose. L'examen micro-

scopique d'une plaque sèche squameuse siégeant sur l'avant-bras avait montré une hyperkératose modérée de l'épiderme ; des îlots dispersés de parakératose et un amas d'infiltrats inflammatoires dans la partie papillaire du derme.

Ici encore, la maladie initiale avait été la stéatorrhée. Celle-ci semble donc bien jouer un rôle au moins déclenchant dans quelques cas. Mais bien que la cause première du pseudo-hypoparathyroïdisme reste inconnue, il semble qu'il s'agit d'une affection plus souvent héréditaire, qu'acquise.

Le cas de AZERAD, GATHE et RAVERDY était très caractéristique et la symptomatologie bien complète selon la description de AL-BRIGHT d'un pseudo-hypoparathyroïdisme :

- la morphologie était bien caractéristique, avec la taille petite, l'aspect massif du corps, le faciès arrondi, la brachydactylie ;

- la coexistence des signes de la série hypoparathyroïdienne :

- accidents convulsifs dans l'enfance,
- cataracte,
- troubles dentaires,
- hypocalcémie,
- hyperphosphorémie.

- Sur les radios : décalcification diffuse, parfois très marquée, avec quelques zones de condensation ;

- quelques concrétions calcaires dans le tissu musculaire ;

- enfin, absence de réponse au test d'ELLS-WORTH-HOWARD, absence de phosphaturie après injection de 200 Unités de parathormone COLLIP, ce qui traduit l'insensibilité du récepteur rénal.

Il nous reste à envisager les faits groupés

sous le terme de "pseudo-pseudohypoparathyroïdie", dans laquelle nous trouvons le syndrome complet de la pseudo-hypo-parathyroïdie, mais cette fois la fonction parathyroïdienne est normale, comme le prouve le syndrome biologique, avec calcémie et phosphorémie normales, et réponse du récepteur à l'administration d'extrait parathyroïdien. Cependant, il s'agit d'un syndrome différent de celui de l'hypoparathyroïdie, où précisément la fonction thyroïdienne est insuffisante, bien que répondant au traitement vicariant représenté par la parathormone.

- IV -

PSEUDO-PSEUDO-HYPOPARATHYROIDIE

-:-

Dans l'hypoparathyroïdie, il s'agit d'un déficit hormonal parathyroïdien ;

Dans la pseudo-hypoparathyroïdie, il s'agit d'un syndrome d'hypoparathyroïdie, mais avec une fonction parathyroïdienne normale, l'hormone sécrétée correctement n'agissant pas sur des récepteurs (rein) insensibles à son action.

Dans la pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie enfin, le syndrome d'hypoparathyroïdie est complet, mais il n'y a pas de syndrome biologique anormal et l'extrait parathyroïdien agit. Pourtant ici encore les récepteurs sont inertes à la sécrétion hormonale.

Cette entité de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie a été isolée par ALBRIGHT en 1952, à la suite d'un cas de pseudo-hypoparathyroïdie caractérisé, mais avec calcémie et phosphorémie normales. Depuis, six cas analogues ont été relevés dans la littérature.

Tous avaient en commun une dyschondroplasie, des ossifications et calcifications ectopiques, et l'efficacité de l'administration de parathormone, trait qui différencie le syndrome de celui de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie.

CASEY et ses collaborateurs ont bien étudié une malade dont nous rapporterons briève-

ment l'observation :

Une femme de 61 ans vient consulter pour hypersomnie. Elle présente un faciès arrondi, mesure 1,47 m, pèse 113 kg 600 ; il existe un retard mental évident, et l'on trouve de la cyanose qui s'intensifie dans le décubitus, pendant le sommeil, diminue en orthostatisme ou à l'hyperventilation. La pupille droite est de forme irrégulière, et on trouve des opacifications cornéennes bilatérales. Il existe une importante obésité, avec cyphose thoracique et à diamètre antéropostérieur, une matité thoracique généralisée à la percussion, une T.A. à 14/8. Les membres sont courts, et on constate une brièveté et une subluxation des métacarpiens. Les ongles sont cyanotiques. Les réflexes tendineux sont absents. La formule sanguine est normale. L'EEG est de faible amplitude mais sans altérations.

Les clichés montrent des calcifications cérébrales, des métacarpiens courts ainsi que les métatarsiens. Les os longs présentent des zones de condensation, et les parties molles, quelques calcifications ectopiques. Une certaine amélioration a été obtenue avec un régime alimentaire restrictif à 800 calories par jour, 10 mg par jour de D-amphétamine, des analgésiques, ce qui a entraîné une perte pondérale de 9 kg 100, une amélioration de la coloration, de la respiration, de l'énergie de cette malade.

Les symptômes physiques constatés ici :

- face arrondie,
- petite taille,
- obésité,
- brièveté métacarpienne et métatarsienne,
- calcémie et phosphorémie normales,

autorisent le diagnostic de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie. On n'a pas constaté de

calcification des ganglions de la base, mais des foyers d'ossification ectopique.

La cataracte, les tracés électroencéphalographiques de voltage bas, sont des signes qui ont été décrits dans les différentes observations.

Dans le cas de CASEY, on n'a pas tenté l'épreuve thérapeutique par la parathormone, mais les taux normaux du calcium et du phosphore sériques sont en faveur d'une fonction parathyroïdienne normale. Le bas voltage de l'électro-encéphalogramme est intéressant, mais peut-être ne participe-t-il pas directement au syndrome, car l'hypoxie et l'hypercapnie présentes chez cette malade peuvent donner lieu à des altérations non spécifiques du tracé électro-encéphalographique.

Au cas de CASEY, FAST et CHERNIAK, il faut en ajouter six autres concernant également des syndromes de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie.

En 1955, J. MILES et H. ELRICK ont décrit l'observation d'une femme de 25 ans présentant tous les caractères physiques de la pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie, y compris les opacifications de la cornée ; cependant ici manquaient les calcifications et ossifications ectopiques.

En août 1955, M. ROCHE étudiait le cas d'un homme de 40 ans chez qui l'on relevait, associées :

- une dyschondroplasie,
- des calcifications ectopiques occupant les parties molles, surtout les muscles ;
- mais la taille, la morphologie, le contour de la face, étaient dans les limites normales.

Mais il existait ici des sclérotiques bleues.

En octobre 1956, S. WALLACH, E. ENGLERT et H. BROWN ont décrit le cas d'un de leurs malades, un homme de 24 ans, qui présentait des ossifications sous-cutanées extrêmement curieuses ; mais il n'existait :

- ni brièveté métacarpienne et métatarsienne ;

- ni petite taille ;

- ni faciès arrondi.

La dyschondroplasie se limitait à la brièveté des phalanges distales. Ce malade présentait également des manifestations goutteuses, une splénomégalie que rien ne venait expliquer, une hyperplasie lymphoïde, et enfin une spondylite rhumatismale diagnostiquée anatomiquement mais sans traduction clinique.

E.G. MAC NEELY, L.G. RAISZ et M. LEMAY ont rapporté un cas de dyschondroplasie avec calcification et ossification des parties molles, mais fonction parathyroïdienne normale, qu'ils diagnostiquent par conséquent pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie. Cette brachydactylie, cette petite taille, ces calcifications et ossifications ectopiques existaient chez un homme de 24 ans également.

Ph. SERINGE et S. TOMKIEWICZ, en octobre 1956, ont décrit un cas familial de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdisme.

Il s'agissait cette fois d'un cas familial, puisque l'affection se retrouvait chez deux soeurs, âgées de 15 ans et demi et de 10 ans et demi.

Toutes deux étaient de très petite taille, frôlant le nanisme, avec des cous très courts, des faces légèrement arrondies, et une brachymétopodie prononcée.

Chez les deux malades, on notait des scléro-

tiques bleues, signe que l'on retrouvait chez la mère des petites malades, par ailleurs pleinement normale.

Enfin, CUSMANO, BAKER et N. FINBEY ont publié en décembre 1956, six cas étudiés surtout sur le plan radiologique, et concernant un syndrome de pseudo-hypoparathyroïdie. Mais ces auteurs ont signalé que chez la mère d'un des malades de cette série, on a retrouvé également une brièveté des métacarpes et des métatarses, une petite taille : ce qui représente très certainement un nouveau cas de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie, puisque la fonction parathyroïdienne devait être normale, d'où absence de syndrome humoral.

°°°

Dans sa conception initiale du syndrome de pseudo-hypoparathyroïdie, ALBRIGHT insistait sur un aspect de la nature des troubles :

"le syndrome consiste en plusieurs anomalies génétiques sans rapports entre elles, mais qui surviennent simultanément chez un même malade".

Parmi ces anomalies génétiques simultanées, mais indépendantes, ALBRIGHT citait :

- l'absence de réponse à la parathormone,
- la dyschondroplasie,
- les formations ectopiques d'ossification extra-squelettique.

Quant au terme de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie, nous avons dit que ALBRIGHT l'appliquait à des malades présentant le deuxième et le troisième caractères, à savoir la dyschondroplasie et les ossifications ectopiques en tissus mous, mais ne présentant pas

le premier caractère, l'absence de réponse à la parathormone.

Ainsi, la première observation de pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie ayant donné lieu à une étude approfondie a tendu à confirmer l'hypothèse selon laquelle la dyschondroplasie d'une part, la formation ectopique d'os d'autre part, étaient génétiquement séparées de l'absence de réponse à l'administration d'hormone parathyroïdienne.

CASEY pense que le terme de pseudo pseudo-hypoparathyroïdie est peut-être malheureux, car il semble suggérer qu'il pourrait s'agir d'une forme fruste de pseudo-hypoparathyroïdisme.

Il serait utile d'accorder à ce nouveau syndrome un nom différent, plus conforme aux faits observés. En particulier, il faut souhaiter que des acquisitions se fassent dans le domaine des troubles métaboliques initiaux responsables des anomalies constatées ultérieurement. Car en pénétrant mieux l'étiopathogénie intime, le mécanisme de ce syndrome, on trouverait pour le désigner une expression qui s'écarterait de ce double pseudo qui marque le doute de la réelle nature du trouble fondamental sans pour autant lui donner une dénomination claire et précise.

La confrontation de ces trois états, hypoparathyroïdie, ou insuffisance fonctionnelle et hormonale de la glande, pseudo-hypoparathyroïdie, dans laquelle le tableau d'hypoparathyroïdie est bien réalisé mais en présence d'une fonction parathyroïdienne qualitativement et quantitativement normale, donc dû à une inertie des récepteurs périphériques, enfin pseudo pseudo-hypoparathyroïdie, qui réalise bien la pseudo-hypo-

parathyroïdie , mais avec cette différence d'une absence de syndrome humoral, calcémie et phosphorémie étant ici normales, ces trois états montrent bien toutes les nuances qu'emprunte la pathologie endocrinienne, selon que c'est la fonction hormonale, ou ses effets, qui sont perturbés. La connaissance de ces faits est nécessaire, car elle évitera des erreurs de diagnostic étiologique d'autant plus regrettables qu'elles entraînent évidemment des erreurs thérapeutiques.

CONCLUSIONS

--

I.- La pathologie parathyroïdienne a donné lieu ces dernières années à toute une série de recherches cliniques, anatomopathologiques et biologiques qui ont jeté un jour nouveau sur les manifestations d'une insuffisance hormonale de la glande.

II.- Cependant, si le tableau d'hypoparathyroïdie, bien connu maintenant, relève d'une insuffisance de la sécrétion hormonale des parathyroïdes, on peut également le trouver dans d'autres circonstances endocriniennes qu'il faut bien connaître, sous peine de porter des diagnostics erronés, entraînant des décisions thérapeutiques injustifiées, inopérantes lorsqu'elles ne sont pas aggravantes.

III.- C'est ainsi que ALBRIGHT a décrit le syndrome de pseudo-hypoparathyroïdie, dans lequel les caractéristiques anatomocliniques et biologiques de l'insuffisance parathyroïdienne sont réalisées, en présence, cependant, d'une fonction parathyroïdienne normale, l'administration de parathormone étant inopérante. Il s'agit, dans ce cas, d'une inertie des récepteurs (rein en particulier) à une incitation hormonale qualitativement et quantitativement normale.

IV.- De ces pseudo-hypoparathyroïdies enfin, on a détaché des cas étiquetés sans beaucoup de bonheur d'ailleurs, pseudo

pseudo-hypoparathyroïdies, parce qu'il s'agit de pseudo-hypoparathyroïdies mais dans lesquelles la calcémie et la phosphorémie demeurent normales.

V.- De ces différences vont évidemment dépendre les décisions thérapeutiques, puisque l'hormonothérapie parathyroïdienne de remplacement n'est indiquée que dans les hypoparathyroïdies pures et vraies. Dans les autres formes, souvent familiales, et de nature vraisemblablement génétique, les anomalies sont profondes et irréversibles, et l'on se trouve assez désarmé. Seul un traitement symptomatique peut améliorer le métabolisme si longtemps et gravement perturbé, qu'il a entraîné des troubles morphologiques définitifs.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : L. de GENNES

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

- VI -

BIBLIOGRAPHIE

-:-

- F. ALBRIGHT, CH. BURNETT, P.H. SMITH,
W. PARSON
Pseudo-hypoparathyroidism. Exemple of
"Seabright Bantam syndrome". Report of
three cases
Endocrinology XXX pages 922-932 juin
1942
- F. ALBRIGHT, A.P. FORBES, P.H. HENNEMAN
Pseudo-pseudohypoparathyroidism
Trans.Assec.Am.Phys. LXV pages 337-
350 1952
- E. AZERAD, GATHE, RAVERDY
Pseudo-hypoparathyroidisme selon
Albright
Bull.Mém.Soc.Méd.Hôp. Paris 20 fév.
1953
- Th.R. CASEY, R.M. CHERNIAK
Pseudo-pseudohypoparathyroidism , re-
port of a case with associated cardio-
pulmonary syndrome of obesity
J.A.M.A. CLXIX pages 1988-1990 25
avril 1959
- J.V. CUSMANO, D.H. BAKER, N. FINBEY
Pseudohypoparathyroidism
Radiology LXVII pages 845-853 déc.
1956
- R. GOLDMAN, J.L. REYNOLDS, H.R. CUMMINGS,
S.H. BASSETT
Familial hypoparathyroidism. Report
of a case
J.A.M.A. CL pages 1104-1106 15 nov.
1952

C. HANSTEL

Les erreurs de diagnostic dans l'hypoparathyroïdie essentielle
Ugeskr.Laeger CXIV pages 840-844 26
juin 1952

C.W. LAYMON, A. ZELIECKSON

Pseudo-hypoparathyroidism, the Seabright-Bantam syndrome
Arch.Dermat. LXXIX pages 194-201 fév.
1959

C.F. COHN, A.J. MILLINGER, J.S. WRIGHT, H.M. STAUFFER

Pseudohypoparathyroidism (Seabright Bantam syndrome)
Journ. of Ped. XXXVI pages 1-10 janv.
1950

M.E. MAC GREGOR, T.P. WHITEHEAD

Pseudohypoparathyroidism. Description of three cases and critical appraisal of earlier accounts of the disease
Arch.Dis.Childhood XXIX pages 398-416
oct. 1954

E. MAC NEELY, L.G. RAISZ, M. LEMAY

Dyschondroplasia with soft tissue calcification and ossification, and normal parathyroid function ("Pseudo-pseudo-hypoparathyroidism")
Am.Journ.Med. XXI pages 649-656 oct.
1956

J. MILES, H. ELRICK

Pseudo-pseudohypoparathyroidism. Report of a new case
Journ.Clin.Endocrinol. XV pages 576-584
mai 1955

R. MOREAU, M. LEGRAIN, J. GUEDON

Pseudo-hypoparathyroïdie et pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie. Deux nouveaux cas familiaux de la dystrophie d'Albright
Bull.Mém.Soc.Méd.Hôp.Paris 4 juill. 1958

M. ROCHE

Case of pseudo-pseudohypoparathyroidism
Journ.Clin.Endocrinol. XV pages 964-
969 août 1955

Ph. SERINGE, S. TOMKIEWICZ

Pseudo-parathyroidisme familial
Annales Endocrinol. XVII pages 655-
664 oct. 1956

S. WALLACH, E. ENGLERT, H. BROWN

Syndrome of pseudo-pseudohypoparathy-
roidism
Arch.Int.Med. XCVIII pages 517-524
oct. 1956

TABLE DES MATIERES

-:-

	Pages
I.- Introduction	15
II.- Hypoparathyroïdie chronique idiopathique	20
III.- Pseudo-hypoparathyroïdie	24
IV.- Pseudo-pseudohypoparathyroïdie	33
V.- Conclusions	40
VI.- Bibliographie	42

-:-

